

## La Scheda per la Sindrome Deficitaria – Versione italiana della “Schedule for the Deficit Syndrome”

*Italian version of the “Schedule for the Deficit Syndrome”*

S. Galderisi, P. Bucci, A. Mucci

Dipartimento di Psichiatria, Seconda Università di Napoli

### Summary

*The clinical heterogeneity of schizophrenia has seriously hindered the progress of knowledge concerning the etiopathogenesis of the syndrome and the development of more specific treatments. Several approaches have been proposed to identify clinically homogeneous subtypes based on the predominance of positive or negative symptoms in the clinical picture. However, these approaches suffer from several limitations, including subtype variability over time and heterogeneity within the positive and negative domains. The concept of “Deficit Schizophrenia” (DS) was introduced to identify a rel-*

*atively homogeneous subgroup of patients with the diagnosis of schizophrenia, characterized by the presence of enduring, primary negative symptoms. The diagnosis of DS is based on operational criteria provided in the “Schedule for the Deficit Syndrome”, a semistructured interview that our group translated into Italian. This translation is presented here.*

### Key words

Schizophrenia • Heterogeneity • Primary negative symptoms • Deficit schizophrenia diagnosis

### Riassunto

L'eterogeneità clinica della schizofrenia rappresenta un grave ostacolo sia per lo sviluppo delle conoscenze sui meccanismi eziopatogenetici della sindrome che per lo sviluppo di trattamenti più specifici. Diversi approcci sono stati proposti in letteratura per individuare sottotipi clinici più omogenei sulla base della prevalenza di sintomi positivi o negativi nel quadro clinico. Tali approcci hanno presentato, tuttavia, numerosi limiti, tra cui la variabilità del sottotipo nel corso del tempo e la persistenza di un'eterogeneità nell'ambito della dimensione psicopatologica positiva e di quella negativa. Il concetto di “Schizofrenia Deficitaria” (SD) è stato introdotto per individuare

un sottogruppo relativamente omogeneo di pazienti con schizofrenia, contrassegnato dalla presenza di sintomi negativi primari e persistenti. La diagnosi di SD si basa su precisi criteri forniti in un'intervista semi-strutturata denominata “Schedule for the Deficit Syndrome” ovvero Scheda per la Sindrome Deficitaria (SSD), la cui traduzione italiana, approntata dal nostro gruppo di ricerca, viene qui presentata.

### Parole chiave

Schizofrenia • Eterogeneità • Sintomi negativi primari • Diagnosi schizofrenia deficitaria

### Introduzione

La ricerca sulla schizofrenia è stata finora gravemente ostacolata dall'estrema variabilità interindividuale delle sue manifestazioni cliniche, cui probabilmente corrisponde una molteplicità di meccanismi eziopatogenetici<sup>1,2</sup>.

Il problema dell'eterogeneità clinica e patogenetica della schizofrenia emerge sin dalle prime descrizioni della sindrome. Da qui il tentativo di Kraepelin, ma soprattutto di Bleuler, proseguito da numerosi autori fino ai giorni nostri, di delineare sottotipi clinicamente più omogenei nell'ambito della sindrome. L'originaria descrizione kraepeliniana della schizofrenia come una patologia caratterizzata da due entità di malattia, da un lato un “indebolimento della volontà” e dall'altro la “perdita d'integrità

dei processi mentali” è stata riproposta negli anni '80 dal modello dicotomico Tipo I/Tipo II di Crow o schizofrenia positiva/negativa di Andreasen<sup>3-5</sup>. La ricerca empirica ha successivamente mostrato i numerosi limiti di tale approccio, evidenziando la mancanza di stabilità nel tempo dei sintomi positivi e negativi<sup>6,7</sup>, lo scarso valore prognostico della dicotomia proposta<sup>8,9</sup>, l'inconsistenza dei dati forniti dagli studi di correlazione<sup>10-13</sup> e il fallimento degli studi basati su analisi fattoriali volti a confermare il modello delle due sindromi<sup>14,15</sup>.

Inoltre, l'approccio dicotomico non tiene conto dell'eterogeneità nell'ambito della dimensione psicopatologica positiva e di quella negativa. Di fatto, correlati differenti sono stati riportati per i deliri e le allucinazioni rispetto alla disorganizzazione<sup>12,16</sup>, così come per i sintomi nega-

### Corrispondenza

S. Galderisi, Dipartimento di Psichiatria, Università di Napoli SUN, largo Madonna delle Grazie, 80134 Napoli, Italia • Tel. 081 5666504 • Fax 081 5666523 • E-mail: sgalderi@tin.it

tivi persistenti rispetto a quelli transitori<sup>17-19</sup>. In particolare, l'eterogeneità nell'ambito dei sintomi negativi è stata ampiamente riconosciuta, ed è stato evidenziato che essi possono rappresentare sia un processo psicopatologico primario che una manifestazione secondaria a fattori quali il trattamento farmacologico, l'ipostimolazione ambientale, la severità dei sintomi psicotici, o la presenza di una sindrome depressiva<sup>20</sup>.

Il concetto di "Schizofrenia Deficitaria" (SD) è stato introdotto da Carpenter et al.<sup>21</sup>, per individuare un sottogruppo relativamente omogeneo di pazienti con diagnosi di schizofrenia, contrassegnato dalla presenza di almeno due sintomi "deficitari", cioè sintomi negativi primari e persistenti. Secondo Carpenter, la diagnosi di SD individuerrebbe un sottogruppo di pazienti schizofrenici che differisce da quelli con schizofrenia non deficitaria (SND) per decorso, quadro clinico, fattori di rischio ed eziologici, risposta al trattamento e correlati biologici. Da recenti revisioni della letteratura<sup>22-23</sup> emerge che, dal punto di vista clinico, i pazienti con SD, rispetto a quelli con SND, sono caratterizzati da peggiore adattamento premorbo, esordio più frequentemente insidioso, maggiore severità della sintomatologia negativa, severità confrontabile dei sintomi positivi e disorganizzativi, minore intensità di disforia, sospettosità, ostilità, ideazione suicidaria, più infrequente abuso di sostanze, peggiore esito a lungo termine e più frequente resistenza al trattamento con farmaci antipsicotici.

L'ipotesi alternativa che la SD rappresenti l'estremo più grave del continuum di una singola entità di malattia non ha finora ricevuto conferma dai diversi studi che hanno indagato i correlati biologici ed i fattori di rischio della sindrome. Da una meta-analisi sui correlati neurocognitivi della SD<sup>24</sup> è emerso che, sebbene i pazienti con SD presentino, rispetto a quelli con SND, una maggiore compromissione neuropsicologica globale, i domini cognitivi maggiormente compromessi sono diversi da quelli implicati nel profilo neuropsicologico generalmente osservato nella schizofrenia. Studi di neuroimmagine strutturale hanno riscontrato l'assenza di una dilatazione dei ventricoli laterali in pazienti con SD rispetto a pazienti con SND<sup>25-28</sup>, risultato inatteso, se si considera che una dilatazione a carico dei ventricoli laterali rappresenta il dato maggiormente riproducibile negli studi sulla schizofrenia e che spesso è stato documentato in associazione ad una sintomatologia negativa e a una peggiore prognosi. Studi neurofisiologici hanno evidenziato la presenza di anomalie elettrofisiologiche differenti nei pazienti con SD e in quelli con SND rispetto a controlli sani<sup>29-30</sup> e un pattern di doppia dissociazione relativo ad anomalie di due componenti dei potenziali evocati in pazienti con SD e con SND rispetto a controlli sani<sup>31</sup>. Per quel che concerne la letteratura sui fattori di rischio, linee di ricerca differenti hanno prodotto dati a favore di una diversa

eziologia tra SD e SND. In particolare, sono stati riportati un maggiore rischio di schizofrenia nei familiari di pazienti con SD, rispetto a quelli di pazienti con SND<sup>32-33</sup>, una prevalenza di sieropositività per anticorpi anti virus di Borna significativamente maggiore nei pazienti con SD rispetto agli SND<sup>34</sup>; un eccesso di nascite durante l'estate in popolazioni di pazienti con SD<sup>35-37</sup>, in contrasto con il dato di un eccesso di nascite durante l'inverno ripetutamente riportato in popolazioni di pazienti con schizofrenia<sup>38-39</sup>.

La stabilità longitudinale della diagnosi di SD è suggerita sia da studi retrospettivi<sup>40</sup> che prospettici<sup>41</sup>, i quali documentano un grado di concordanza maggiore dell'80% tra la prima e la seconda valutazione diagnostica.

Nel complesso, sebbene non sia ancora possibile trarre conclusioni definitive, la categorizzazione deficit/non deficit rappresenta un approccio promettente nell'affrontare il problema dell'eterogeneità della sindrome schizofrenica, consentendo la selezione di popolazioni più omogenee di pazienti e quindi un maggiore progresso nella ricerca sui meccanismi eziopatogenetici e nello sviluppo di trattamenti più specifici.

## La Scheda per la Sindrome Deficitaria (SSD)

La diagnosi di SD si basa su precisi criteri forniti nella "Schedule for the Deficit Syndrome"<sup>42</sup> ovvero Scheda per la Sindrome Deficitaria (SSD), un'intervista semi-strutturata che consente di valutare la conformità del quadro clinico ai criteri operativi proposti per la diagnosi. Il primo criterio prevede la presenza di almeno due dei seguenti sintomi negativi: Appiattimento affettivo, Aneidonia, Povertà dell'eloquio, Riduzione degli interessi, Riduzione del senso di intenzionalità e Riduzione dell'iniziativa sociale. Il secondo criterio prevede che tali sintomi siano persistenti, ossia presenti nei precedenti 12 mesi e sempre presenti durante periodi di stabilità clinica (inclusi gli stati psicotici cronici). Il terzo criterio prevede che i sintomi suddetti siano primari, ossia non secondari a fattori diversi dal processo di malattia (ansia, effetti dei farmaci, sospettosità e altri sintomi psicotici, ritardo mentale o depressione).

La SSD può essere condotta da psichiatri, psicologi e assistenti sociali, che abbiano una vasta esperienza clinica con pazienti affetti da schizofrenia. Per una corretta somministrazione dell'intervista si richiede un breve periodo di addestramento, che comprende la lettura del manuale della SSD, la partecipazione ad una lezione tenuta da un esperto, la visione di tre interviste videoregistrate condotte con la SSD e la valutazione di almeno tre casi clinici, seguita dal confronto con un esperto e dal calcolo del coefficiente di riproducibilità. La SSD prevede l'uso di altre fonti di informazione, che includono i familiari del paziente e i medici a cui questi è affidato. La categorizzazione deficit/

nondeficit è basata sul livello di funzionamento del paziente durante periodi di stabilità clinica (remissione parziale o funzionamento in assenza di riacutizzazioni sintomatiche), per cui sia l'intervista che le informazioni assunte da altre fonti devono essere focalizzate su questo periodo. La categorizzazione deficit/nondeficit basata sulla SSD non è esente da difficoltà. Infatti, talora può risultare difficile verificare se i sintomi negativi siano primari o secondari a fattori quali l'uso di farmaci o sintomi psicotici; inoltre, il paziente può essere incapace di rispondere alle domande dell'intervista per la presenza di disturbi formali del pensiero. Tuttavia, i dati di validazione riportati in letteratura (coefficiente di correlazione compreso tra 0,73 e 1 per la categorizzazione globale, e tra 0,60 e 0,81 per ciascuno dei sei sintomi negativi)<sup>42 43</sup> suggeriscono che nel complesso la categorizzazione SD/SND effettuata da clinici addestrati all'uso della SSD è affidabile.

### Traduzione italiana della Scheda per la Sindrome Deficitaria (SSD)

La metodologia utilizzata per produrre una versione italiana della "Schedule for the deficit syndrome" che rispecchiasse la struttura e il contenuto della versione originale, è descritta di seguito.

Lo strumento è stato tradotto in italiano da tre specialisti in psichiatria (S.G., A.M. e P.B.) che avevano partecipato ad un training sul suo utilizzo condotto da Brian Kirkpatrick (B.K.), uno degli autori della versione originale.

La versione italiana è stata nuovamente tradotta in inglese (traduzione inversa o *back translation*) da un docente di lingua inglese.

La versione inglese così ottenuta è stata sottoposta alla valutazione di B.K. allo scopo di assicurare l'assenza di errori di traduzione o di errori di interpretazione dei criteri forniti nel manuale e delle definizioni di riferimento per l'attribuzione dei punteggi. Le modifiche suggerite da B.K. sono state vagliate dai tre specialisti che avevano effettuato la prima traduzione e applicate laddove ritenute adeguate, oppure ridiscusse con B.K. fino al raggiungimento di un accordo.

La versione italiana finale viene allegata in appendice.

### Bibliografia

- 1 Maj M. *Critique of the DSM-IV operational diagnostic criteria for schizophrenia*. Br J Psychiatry 1998;172:458-60.
- 2 Tsuang MT, Stone WS, Faraone SV. *Toward reformulating the diagnosis of schizophrenia*. Am J Psychiatry 2000;157:1041-50.
- 3 Crow TJ. *The two-syndrome concept: origins and current status*. Schizophr Bull 1985;11:471-86.
- 4 Crow TJ. *Molecular pathology of schizophrenia: more than one disease process?* Br Med J 1980;280:66-8.
- 5 Andreasen NC, Olsen S. *Negative versus positive schizophrenia*. Arch Gen Psychiatry 1982;39:789-94.
- 6 Johnstone EC, Owen DGC, Frith CD, et al. *The relative stability of positive and negative features in chronic schizophrenia*. Br J Psychiatry 1986;150:60-4.
- 7 McGlashan TH, Fenton WS. *The positive-negative distinction in schizophrenia: review of natural history validators*. Arch Gen Psychiatry 1992;49:63-72.
- 8 Pogue-Geile MF, Harrow M. *Negative symptoms in schizophrenia: their longitudinal course and prognostic importance*. Schizophr Bull 1985;11:427-39.
- 9 Arndt S, Andreasen NC, Flaum M, et al. *A longitudinal study of symptoms dimensions in schizophrenia: prediction and patterns of changes*. Arch Gen Psychiatry 1995; 52:352-60.
- 10 Kay SR, Singh MM. *The positive-negative distinction in drug-free schizophrenic patients. Stability, response to neuroleptics, and prognostic significance*. Arch Gen Psychiatry 1989;46:711-8.
- 11 Rey ER, Bailer J, Bräuer W, et al. *Stability trends and longitudinal correlations of negative and positive syndromes within a three-year follow-up of initially hospitalized schizophrenics*. Acta Psychiatr Scand 1994;90:405-12.
- 12 Galderisi S, Mucci A, Mignone ML, et al. *Hemispheric asymmetry and psychopathological dimensions in drug-free patients with schizophrenia*. Int J Psychophysiol 1999;34:293-301.
- 13 Lee KH, Williams LM, Loughland CM, et al. *Syndromes of schizophrenia and smooth-pursuit eye movement dysfunction*. Psychiatry Res 2001;101:11-21.
- 14 Liddle PF, Barnes TRE. *Syndromes of chronic schizophrenia*. Br J Psychiatry 1990;157:558-61.
- 15 Peralta V, de Leon J, Cuesta MJ. *Are there more than two syndromes in schizophrenia? A critique of the positive-negative dichotomy*. Br J Psychiatry 1992;161:335-43.
- 16 Liddle PF. *Schizophrenic syndromes, cognitive performance and neurological dysfunction*. Psychol Med 1987;17:49-57.
- 17 Baxter RD, Liddle PF. *Neuropsychological deficits associated with schizophrenic syndromes*. Schizophr Res 1998;30:239-49.
- 18 Edwards J, McGorry PD, Waddell FM, et al. *Enduring negative symptoms in first-episode psychosis: comparison of six methods using follow-up data*. Schizophr Res 1999;40:147-58.
- 19 Tandon R, DeQuardo JR, Taylor SF, et al. *Phasic and enduring negative symptoms in schizophrenia: biological markers and relationship to outcome*. Schizophr Res 2000;45:191-201.
- 20 Carpenter WT, Heinrichs DW, Alphas LD. *Treatment of negative symptoms*. Schizophr Bull 1985;11:440-52.
- 21 Carpenter WT Jr, Heinrichs DW, Wagman AMI. *Deficit and nondeficit forms of schizophrenia: the concept*. Am J Psychiatry 1988;145:578-83.
- 22 Kirkpatrick B, Galderisi S. *Deficit schizophrenia: an update*. World Psychiatry 2008;7:143-7.

- <sup>23</sup> Galderisi S, Maj M. *Deficit schizophrenia: an overview of clinical, biological and treatment aspects*. Eur Psychiatry 2009;24:493-500.
- <sup>24</sup> Cohen AS, Saperstein AM, Gold JM, et al. *Neuropsychology of the Deficit Syndrome: New Data and Meta-analysis of Findings To Date*. Schizophr Bull 2007;33:1201-12.
- <sup>25</sup> Gur RE, Mozley PD, Shtasel DL, et al. *Clinical subtypes of schizophrenia: differences in brain and CSF volume*. Am J Psychiatry 1994;151:343-50.
- <sup>26</sup> Sigmundsson T, Suckling J, Maier M, et al. *Structural abnormalities in frontal, temporal, and limbic regions and interconnecting white matter tracts in schizophrenic patients with prominent negative symptoms*. Am J Psychiatry 2001;158:234-43.
- <sup>27</sup> Quarantelli M, Larobina M, Volpe U, et al. *Stereotaxy-based regional brain volumetry applied to segmented MRI: validation and results in deficit and nondeficit schizophrenia*. Neuroimage 2002;17:373-84.
- <sup>28</sup> Galderisi S, Quarantelli M, Volpe U, et al. *Patterns of structural MRI abnormalities in deficit and nondeficit schizophrenia*. Schizophr Bull 2008;34:393-401.
- <sup>29</sup> Turetsky BI, Colbath EA, Gur RE. *P300 subcomponent abnormalities in schizophrenia: I. Physiological evidence for gender and subtype specific differences in regional pathology*. Biol Psychiatry 1998;43:84-96.
- <sup>30</sup> Bucci P, Mucci A, Merlotti E, et al. *Induced gamma activity and event-related coherence in schizophrenia*. Clin EEG Neurosci 2007;38:97-104.
- <sup>31</sup> Mucci A, Galderisi S, Kirkpatrick B, et al. *Double dissociation of N1 and P3 abnormalities in deficit and nondeficit schizophrenia*. Schizophr Res 2007;92: 252-61.
- <sup>32</sup> Dollfus S, Germain-Robin S, Chabot B, et al. *Family history and obstetric complications in deficit and nondeficit schizophrenia: preliminary results*. Eur Psychiatry 1998;13:270-2.
- <sup>33</sup> Kirkpatrick B, Castle D, Murray RM, et al. *Risk factors for the deficit syndrome of schizophrenia*. Schizophr Bull 2000;26:233-42.
- <sup>34</sup> Waltrip RW 2nd, Buchanan RW, Carpenter WT Jr, et al. *Borna disease virus antibodies and the deficit syndrome of schizophrenia*. Schizophr Res 1997;23:253-7.
- <sup>35</sup> Messias E, Kirkpatrick B. *Summer birth and deficit schizophrenia in the Epidemiologic Catchment Area study*. J Nerv Ment Dis 2001;189:608-12.
- <sup>36</sup> Tek C, Kirkpatrick B, Kelly C, et al. *Summer birth and deficit schizophrenia in Nithsdale, Scotland*. J Nerv Ment Dis 2001;189:613-7.
- <sup>37</sup> Kirkpatrick B, Herrera Castanedo S, et al. *Summer birth and deficit schizophrenia: Cantabria, Spain*. J Nerv Ment Dis 2002;190:526-32.
- <sup>38</sup> Torrey EF, Miller J, Rawlings R, et al. *Seasonality of births in schizophrenia and bipolar disorder: a review of the literature*. Schizophr Res 1997;28:1-38.
- <sup>39</sup> Davies GWJ, Chant D, Torrey EF, et al. *A systematic review and metaanalysis of Northern Hemisphere season of birth studies in schizophrenia*. Schizophr Bull 2003;29:587-93.
- <sup>40</sup> Kirkpatrick B, Buchanan RW, Breier A, et al. *Depressive symptoms and the deficit syndrome of schizophrenia*. J Nerv Ment Dis 1994;182:452-5.
- <sup>41</sup> Amador XF, Kirkpatrick B, Buchanan RW, et al. *Stability of the diagnosis of the deficit syndrome in schizophrenia*. Am J Psychiatry 1999;156:637-9.
- <sup>42</sup> Kirkpatrick B, Buchanan RW, McKenney PD, et al. *The Schedule for the Deficit Syndrome: an instrument for research in schizophrenia*. Psychiatry Res 1989;30:119-24.
- <sup>43</sup> Galderisi S, Maj M, Mucci A, et al. *Historical, psychopathological, neurological and neuropsychological aspects of deficit schizophrenia: a multicenter study*. Am J Psychiatry 2002; 159:983-90.

## Scheda per la Sindrome Deficitaria

Brian Kirkpatrick, Robert W. Buchanan, Larry D. Alphas, Patricia D. McKinney, William T. Carpenter, Jr.

Maryland Psychiatric Research Center and Department of Psychiatry, University of Maryland School of Medicine, Baltimore, MD

### I. Procedure generali

Il concetto di sindrome deficitaria differisce per aspetti importanti da quello di sintomatologia negativa. La sindrome deficitaria si riferisce ad un sottotipo diagnostico putativo in cui i sintomi negativi rappresentano le caratteristiche prevalenti, primarie e persistenti del paziente in assenza di riacutizzazioni sintomatiche. Durante la fase di remissione parziale possono essere presenti rilevanti sintomi psicotici (o "positivi"), ma è spesso possibile diagnosticare la sindrome deficitaria nonostante la presenza di tali sintomi. Per una discussione di questo concetto vedere Carpenter et al., *American Journal of Psychiatry*, maggio 1988.

La caratteristica che contraddistingue la sindrome deficitaria è la mancanza di vivacità o di interesse. I pazienti con sindrome deficitaria hanno perso interesse verso persone e cose, e tale perdita di interesse non è dovuta a sospettosità, depressione o trattamenti farmacologici. Citando Kraepelin:

*"Se facciamo un esame generale del quadro clinico della dementia praecox ... ci sono apparentemente due principali gruppi di disordini che caratterizzano la malattia. Da una parte osserviamo una compromissione di quelle attività emozionali che permanentemente rappresentano la molla principale della volontà. Il risultato di questa componente del processo morboso è il torpore emozionale, l'insufficienza delle attività mentali, la perdita del controllo sulla volontà, della capacità di sforzarsi e dell'abilità di compiere azioni indipendenti. L'essenza della personalità è con ciò distrutta, la parte migliore e più preziosa del suo essere, come espresso una volta da Griesinger, è strappata da sé. Con l'annientamento della volontà personale, la possibilità di un nuovo sviluppo, che è interamente indipendente dall'attività volontaria, è perduta".*

Le informazioni per la compilazione di questa scheda si ottengono mediante un'intervista con il paziente e, se necessario, da altre fonti di informazione che includono medici e familiari. La categorizzazione deficit/non deficit è basata sul livello di funzionamento del paziente durante i periodi di stabilità clinica (remissione parziale o funzionamento in assenza di riacutizzazioni sintomatiche), e l'intervista e le altre fonti di informazione dovrebbero essere focalizzate su questi periodi. Anche l'informazione relativa al funzionamento durante i periodi di sospensione della terapia è importante, se il paziente è in grado di mantenere una condizione di stabilità per qualche tempo durante tali periodi.

L'intervista dovrebbe incentrarsi sul livello di funzionamento del paziente, ad esempio, occupazione e condizioni di vita, così come sulle aree principali della psicopatologia schizofrenica. Domande aggiuntive concernenti il background del paziente, ad esempio, scolarità e anamnesi familiare, aiutano a valutare le risposte del paziente all'intervista.

Le domande dovrebbero essere poste senza scopi predeterminati in modo da fornire la più ampia possibilità di valutare il funzionamento del paziente. Questa categorizzazione può essere fatta da clinici con diverso background, tra cui psicologi e assistenti sociali, che abbiano familiarità con pazienti schizofrenici. Le domande di esempio che vengono fornite sono intese come indicazioni e non possono sostituire un'intervista clinica condotta con abilità e flessibilità.

Per soddisfare i criteri per la sindrome deficitaria, devono essere soddisfatti tutti e quattro i criteri elencati nell'Appendice 1. Un punteggio di 9 indica che le informazioni ottenute sono insufficienti per una valutazione, oppure che le informazioni non sono valide.

Si deve tener presente che l'SSD non è stata ideata per essere usata come scala, ma come uno strumento diagnostico e sarebbe una misura di variazione piuttosto problematica in un protocollo sperimentale.

### II. Criterio #1

1. devono essere presenti almeno due dei seguenti sei sintomi negativi:
  - a. incapacità ad esprimere emozioni;
  - b. incapacità a provare emozioni;
  - c. povertà dell'eloquio;
  - d. riduzione degli interessi;
  - e. riduzione del "sense of purpose" (senso di intenzionalità);
  - f. riduzione del "social drive" (iniziativa sociale).

Il Criterio #1 concerne i sintomi negativi, che dovrebbero essere distinti dalle caratteristiche deficitarie. Queste ultime sono rappresentate da sintomi negativi primari, persistenti e presenti durante i periodi di stabilizzazione clinica (cioè in assenza di riacutizzazioni sintomatiche). Per esempio, la demoralizzazione secondaria a fallimenti ripetuti potrebbe condurre ad un alto punteggio agli item dei sintomi negativi nel Criterio #1, ma questi sintomi negativi sarebbero considerati secondari e quindi non caratteristiche deficitarie.

Per ciascuno dei sei sintomi elencati nel Criterio #1, l'esaminatore valuta il paziente su una scala da 0 a 4. Un punteggio di 0 indica che il paziente è normale per quell'item. Un punteggio di 1 indica che è possibile ma non certo che il paziente sia patologico per quell'item, o presenta caratteristiche insolite relativamente a quell'item pur rientrando nel range di variazione normale. Un punteggio di 2 indica un giudizio clinico di chiara patologia per quell'item, cioè al di fuori del normale range di variazioni. Un punteggio di 4 indica una severa compromissione relativa a quell'item. In appendice 2 sono riportate definizioni di riferimento che descrivono i punteggi per ciascuno di questi item. Per soddisfare i requisiti per la sindrome deficitaria (e per soddisfare il Criterio #1), il paziente deve avere un punteggio di almeno 2 a due dei sei item del Criterio #1.

Vengono suggerite alcune domande da porre per indagare la presenza di sintomi negativi, ma spesso le domande più appropriate si basano sulle informazioni che il paziente fornisce spontaneamente, e spesso bisognerebbe lasciarsi guidare dal paziente. È importante tener presente che il paziente potrebbe dare risposte socialmente appropriate in relazione all'area emozionale, agli interessi, al senso di intenzionalità e all'iniziativa sociale, ma tali risposte potrebbero essere contraddette dal suo comportamento. Le altre fonti di informazione possono fornire dati che contraddicono le conclusioni tratte dall'intervista con il paziente e queste informazioni possono essere considerate più valide di quelle ottenute con l'intervista.

### **a. Incapacità ad esprimere emozioni**

Questo item non richiede indagini specifiche; deve essere valutato sulla base di ciò che viene osservato durante l'intervista e da altri che hanno contatti da lungo tempo con il paziente. L'incapacità ad esprimere emozioni fa riferimento ai comportamenti osservati piuttosto che all'esperienza soggettiva del paziente. Specificamente si valuta:

1. relativa riduzione oppure immobilità dell'espressione facciale;
2. ridotta gestualità espressiva quando si discute di argomenti emotivamente coinvolgenti;
3. riduzione delle inflessioni vocali.

È importante distinguere l'incapacità ad esprimere emozioni primaria da uno stile guardingo nel parlare che è causato dalla sospettosità, o da una relativamente normale reticenza o timidezza nel corso di un'intervista. Se l'informazione clinica suggerisce che il paziente è guardingo in tal senso, il punteggio del sintomo potrebbe essere alto ma il sintomo verrebbe considerato come secondario. Le informazioni ottenute da altre fonti potrebbero essere d'ausilio per tale distinzione.

### **b. Incapacità a provare emozioni**

Sotto questo item, si valuta l'intensità e la gamma dell'esperienza emozionale (soggettiva) del paziente. Questo item dovrebbe essere distinto dalla capacità di *manifestare* le emozioni, che è valutata dall'item incapacità ad esprimere emozioni. Vengono valutate l'incapacità a provare piacere oppure la disforia di qualunque tipo. Per esempio, un paziente che sembra provare poco piacere poiché si sente tormentato da allucinazioni uditive non dovrebbe essere considerato un paziente con incapacità a provare emozioni. È importante distinguere un'incapacità a provare emozioni primaria da una normale reticenza con estranei, inclusi i clinici.

Domande:

- Che cosa le piace veramente nella vita?
- Che cosa la disturba?
- Che cosa la rende triste?
- Che cosa la irrita o la fa arrabbiare?

### **c. Povertà dell'eloquio**

La povertà dell'eloquio non richiede specifiche indagini ma è valutata sulla base del comportamento durante l'intervista. Il deliberato rifiuto di parlare, per esempio sulla base di convinzioni persecutorie o di una reticenza relativamente normale con gli estranei, non dovrebbe essere considerata una povertà dell'eloquio primaria. La valutazione è basata sia sul numero di parole usate che sulla quantità di informazione fornita, includendo quelle informazioni che sono fornite volontariamente e non sono richieste obbligatoriamente come risposta specifica ad una domanda. L'anomalia talvolta chiamata povertà del contenuto dell'eloquio non è qui valutata. Per povertà del contenuto dell'eloquio si intende che il paziente produca un eloquio adeguato o un numero sufficiente di parole, ma viene fornita poca informazione a causa di un linguaggio vago o ripetitivo, stereotipato o ricco di frasi fatte.

### **d. Riduzione degli interessi**

Questo item è usato per valutare il grado in cui la persona è interessata al mondo che la circonda sia per quanto riguarda le idee che gli eventi. La valutazione di questo item dovrebbe essere basata sia sul comportamento che sulle idee del paziente. L'essere interessato al mondo che ci circonda è diverso dall'aver un buon patrimonio di conoscenze.

Il paziente può presentare una riduzione del numero degli interessi o della *intensità* degli interessi; entrambe le compromissioni possono essere considerate patologiche. Comunque un interesse intenso per un numero ristretto di argomenti (come talvolta si riscontra tra i ricercatori!) non verrà di solito considerato patologico. Una preoccupazione patologica con motivazioni psi-

cotiche può limitare la curiosità o l'interesse in altre cose, ma ciò non rappresenta una riduzione degli interessi come qui inteso, fin quando il paziente è ancora chiaramente vivace rispetto a quest'area di funzionamento. Il paziente con un intenso ma apparentemente patologico interesse in uno scopo irrealistico, che guida sia il pensiero che l'azione non presenta una riduzione degli interessi.

Domande suggerite

- Che cosa trova interessante?
- A cosa pensa più spesso?
- Cosa fa per informarsi su queste cose?
- Cosa le piacerebbe conoscere più a fondo?
- Ha letto di recente un quotidiano o ascoltato un notiziario alla TV o alla radio?
- Mi può raccontare una notizia importante di cui è venuto a conoscenza recentemente?

### e. Riduzione del senso di intenzionalità

Sotto questo item si tenta di valutare: 1) la misura in cui il paziente si pone degli obiettivi per la sua vita; 2) il grado in cui il paziente è incapace di iniziare o mantenere attività finalizzate a causa di una inadeguata motivazione; 3) la quantità di tempo trascorsa in attività senza scopo. Non è rilevante se gli obiettivi sono realistici o meno. Comunque, il paziente con adesione superficiale ad un obiettivo – per esempio chi è favorevole solo a parole ad un obiettivo socialmente accettabile – dovrebbe essere considerato un paziente con riduzione del senso di intenzionalità. È importante distinguere tra le attività in cui il paziente stesso prende l'iniziativa e quelle in cui invece lo stimolo è fornito da un'altra persona (ad esempio un membro della famiglia).

È cruciale distinguere una riduzione del senso di intenzionalità in un paziente da: 1) disorganizzazione psicotica, oppure 2) sensazione di essere sopraffatti da qualcosa che, per la maggiore parte delle persone, rappresenterebbe uno sforzo relativamente piccolo. Se il paziente presenta una compromissione del senso di intenzionalità (sintomo negativo), ma questo è considerato secondario alla psicosi (quindi non una caratteristica deficitaria), riceve un punteggio di almeno 2 a questo item, e un "Falso" per questo item sotto il Criterio #3 (criterio primario/secondario).

Domande suggerite:

- Pensa molto al futuro?
- Ha stabilito delle mete per se stesso?
- Come cambierebbe la sua vita se potesse?
- Che cosa ha fatto recentemente per cambiare la sua situazione?
- Ci sono state cose che voleva fare ma che non ha fatto perché in qualche modo non vi è riuscito? (Se sì: Perché è successo?)

- Spende molto tempo seduto, o a letto, o guardando la TV? (Se sì: era interessato ai programmi o stava solo facendo passare il tempo?)

### f. Riduzione dell'iniziativa sociale

Questo item è usato per valutare il grado di interazione sociale che una persona ricerca o desidera. Il paziente evitante, che desidera intensamente un contatto sociale e che incostantemente lo ricerca sentendosi a disagio quando lo raggiunge, non viene considerato un paziente con riduzione dell'iniziativa sociale. La valutazione dovrebbe considerare l'esperienza interna, le affermazioni, i comportamenti del paziente. Il successo sociale qui non è considerato. Molti pazienti schizofrenici hanno una seria disabilità sociale, ma molte persone con compromissione della competenza sociale, schizofrenici e non, di solito continuano a ricercare un'interazione sociale di qualche tipo. Il termine non si riferisce al ritiro sociale presente solo durante gli episodi psicotici, oppure al ritiro dovuto a sospettosità, a uno sforzo per diminuire gli stimoli, o a qualche altro fattore diverso dal ridotto interesse nelle relazioni.

Domande suggerite

- Con chi trascorre il tempo?
- Di solito fa le cose da solo o con altre persone?
- Ad alcune persone piace stare con gli altri, altre preferiscono stare sole, come descriverebbe se stesso? (Se il paziente presenta ritiro sociale: Perché preferisce rimanere da solo?)
- Le capita di sentirsi solo?
- Le piacerebbe trascorrere più tempo insieme agli altri?
- Cerca la gente?
- Di solito aspetta che siano gli altri a chiederle di fare qualcosa con loro?
- Quando è insieme ad altre persone, chi decide cosa fare?
- Quando trascorre il tempo con gli altri, chi ha l'iniziativa lei o loro?

## III. Criterio #2

2. Una combinazione di due o più dei sintomi negativi sopra elencati è stata presente nei precedenti 12 mesi ed era sempre presente durante periodi di stabilità clinica (inclusi gli stati psicotici cronici). Questi sintomi possono essere rilevati o meno durante episodi transitori di disorganizzazione o scompenso psicotico acuto.

Ciascuno dei 6 item del Criterio #2 è valutato come vero o falso. Per soddisfare i criteri per la sindrome deficitaria, il paziente deve avere un punteggio di 0 (vero) per almeno due item del Criterio #2.

#### IV. Criterio #3

3. I sintomi negativi sopra descritti sono primari, cioè non secondari a fattori diversi dal processo di malattia. Tali fattori includono:

- ansia;
- effetti dei farmaci;
- sospettosità (e altri sintomi psicotici);
- depressione.

La valutazione di questi item è dettata in larga parte dal nostro desiderio di definire un gruppo relativamente omogeneo per i fini della ricerca. Di conseguenza, se c'è un dubbio ragionevole riguardo la categorizzazione dei sintomi negativi come primari o secondari, questo item viene valutato come "Falso", anche se il paziente presenta un punteggio molto elevato per i sintomi elencati nel Criterio #1. I pazienti che hanno una valutazione di "Falso" al Criterio #3, ma per il resto rispondono ai criteri della sindrome deficitaria, ricevono un punteggio globale di severità (vedi sotto) pari a 1. Nella nostra esperienza non è raro che questi fattori risultino sufficientemente severi da portare ad una valutazione di "Falso" in questo Criterio, ma molti pazienti con sintomi psicotici di moderata gravità possono essere classificati nella categoria deficitaria.

Non è sempre un compito facile per il clinico fare un'inferenza valida circa le cause dei sintomi negativi. In ciascun singolo caso ci possono essere ragionevoli possibilità di operare una valutazione non corretta, ma nell'insieme i clinici presentano con molta probabilità un elevato grado di accuratezza. In genere i sintomi negativi possono risultare da: 1) una risposta di adattamento (ad es., il ritiro per proteggersi da eccessiva stimolazione); 2) umore disforico come la depressione; 3) demoralizzazione; 4) effetti collaterali da neurolettici; 5) sintomi secondari a continua esposizione ad un ambiente ipostimolante e 6) manifestazione primaria di schizofrenia.

Due prospettive possono essere molto utili nel determinare se i sintomi sono primari o secondari: l'osservazione longitudinale e la manipolazione empirica. In particolare:

1. Il paziente manifesta prominenti sintomi negativi in assenza di demoralizzazione, depressione, e perdita di speranza?
2. Il paziente manifesta prominenti sintomi negativi durante i periodi di assenza di terapia e durante i periodi di relativa quiescenza dei sintomi positivi?
3. C'è una storia di interesse limitato, espressione emozionale limitata ed altri prominenti sintomi negativi prima dell'inizio della psicosi e del trattamento e prima dell'eventuale esposizione ad un ambiente ipostimolante?

4. Manifestazioni quali la riduzione dell'espressione facciale si riducono con l'uso di farmaci antiparkinsoniani o durante i periodi di sospensione della terapia?

Un certo affidamento al giudizio clinico è inevitabile per questo item.

Il nostro approccio è stato quello di provare ad eliminare dalla categoria deficitaria i pazienti in cui siano evidenziabili cause maggiori di sintomi negativi secondari. Indubbiamente in alcuni pazienti questa valutazione sarà sbagliata, ma i nostri dati di validazione suggeriscono che nel complesso la nostra distinzione è valida. A questi item attribuiamo una valutazione di "Falso" se il paziente: 1) attribuisce la sua compromissione ad un forte senso di demoralizzazione, sospettosità, ansia, ecc, e questa affermazione è coerente con il suo comportamento e con altre fonti di informazione; 2) non soddisferebbe il Criterio #1 se fosse in condizioni di stabilità clinica (cioè non durante una recidiva) ma drug-free, oppure se i sintomi psicotici migliorassero transitoriamente; 3) presenta disturbi vegetativi della depressione o altri segni o sintomi significativi della depressione, durante i periodi in cui i sintomi negativi sono prominenti; 4) è incapace di rispondere alle domande dell'intervista a causa del persistere del disturbo formale del pensiero durante la fase di remissione parziale; oppure 5) se è così cronicamente disorganizzato o sospettoso da essere incapace di provare alcun interesse. Infine, Rifkin e collaboratori hanno riportato che la sedazione è una caratteristica fondamentale della forma di acinesia che può causare molti dei sintomi negativi riportati nel Criterio #1\*. Se la sedazione è marcata, o il paziente lamenta marcata sedazione, solitamente consideriamo i sintomi negativi come secondari.

La lista sopra riportata non è esauriente.

Le domande utilizzate per fare questa distinzione devono essere poste anche ad altri informatori oltre che al paziente.

Domande suggerite:

- C'è qualcosa che la infastidisce oggi?
- Si sente ansioso, teso, o nervoso?
- Si sente triste, malinconico, o depresso?
- Ha mai rinunciato mentre provava a fare qualcosa?
- Le è difficile riuscire a fare le cose? (Se sì: Perché?)

(Per risposte affermative alle domande sopra riportate): Si sente così per la maggior parte del tempo? Questa sensazione scompare quando assume (o non assume) la terapia? Si sente meglio quando le sue (allucinazioni, idee di sospetto, confusione, ecc.) sono migliorate?

- Che farmaco prende?
- Come la fa sentire questo farmaco?
- Questo farmaco la fa sentire assonnato?

\* Nota dell'autore: questa affermazione è riferita a effetti collaterali indotti da farmaci.

- Si sente molto diverso quando non prende farmaci?  
Ha più energia quando non prende farmaci?

## V. Criterio #4

4. Il paziente risponde ai criteri del DSM-IV per la schizofrenia.

L'SSD non fornisce un protocollo per porre questa diagnosi.

## Appendice 1

### *Criteri diagnostici per la schizofrenia deficitaria*

1. Devono essere presenti almeno due dei seguenti sei sintomi negativi:
  - a. incapacità ad esprimere emozioni;
  - b. incapacità a provare emozioni;
  - c. povertà dell'eloquio;
  - d. riduzione degli interessi;
  - e. riduzione del senso di intenzionalità;
  - f. riduzione dell'iniziativa sociale.
2. Una combinazione di due o più dei sintomi negativi sopra elencati è stata presente nei precedenti 12 mesi ed era sempre presente durante periodi di stabilità clinica (inclusi gli stati psicotici cronici). Questi sintomi possono essere rilevati o meno durante episodi transitori di disorganizzazione o scompenso psicotico acuto.
3. I sintomi negativi sopra indicati sono primari, cioè non secondari a fattori diversi dal processo di malattia. Tali fattori includono:
  - a. ansia;
  - b. effetti dei farmaci;
  - c. sospettosità (e altri sintomi psicotici);
  - d. ritardo mentale;
  - e. depressione.
4. Il paziente risponde ai criteri del DSM-IV per la schizofrenia.

## Appendice 2

### *Definizioni di riferimento per la valutazione del Criterio #1*

Schema generale di valutazione

Il punteggio per i sei sintomi negativi viene attribuito mediante un comune criterio di valutazione, come segue:

0. il paziente è relativamente normale per quella caratteristica;
1. la compromissione del funzionamento è di dubbia severità; cioè, il paziente presenta qualcosa di insolito per quell'item ma non è considerato patologico;
2. il paziente presenta una chiara compromissione del funzionamento in quell'area (la compromissione è di

proporzioni patologiche), ma è intatto in alcuni aspetti di quella caratteristica clinica;

3. chiara compromissione relativa a molti aspetti di quella caratteristica;
4. compromissione relativa a tutti gli aspetti di quella caratteristica.

### *Incapacità ad esprimere emozioni*

0. Il paziente presenta manifestazioni affettive spontanee varie/ricche.
1. La riduzione delle manifestazioni affettive è così lieve da non poter essere considerata patologica con sicurezza.
2. Una moderata riduzione delle manifestazioni affettive in relazione a molti aspetti, o una severa riduzione in relazione ad alcuni aspetti.
3. Una severa riduzione delle manifestazioni affettive in relazione a molti aspetti, oppure una riduzione molto severa in relazione ad alcuni aspetti.
4. Una riduzione delle manifestazioni affettive molto severa in relazione a molti aspetti.

### *Incapacità a provare emozioni*

0. Nessuna riduzione della varietà o dell'intensità emozionale.
1. Una dubbia riduzione nella varietà o nell'intensità delle emozioni di severità così lieve da non poter essere considerata patologica con sicurezza.
2. Una moderata riduzione della varietà o dell'intensità delle emozioni in relazione a molti aspetti, oppure una severa riduzione in relazione ad alcuni aspetti.
3. Una severa riduzione della varietà o dell'intensità delle emozioni in relazione a molti aspetti, oppure una riduzione molto severa in relazione ad alcuni aspetti.
4. Una riduzione molto severa della varietà o dell'intensità delle emozioni in relazione a molti aspetti.

### *Povertà dell'eloquio*

0. Eloquio normale per quantità di parole e quantità di informazione comunicata.
1. Una riduzione della quantità di parole o della quantità di informazione comunicata così lieve da non poter essere considerata patologica con sicurezza.
2. Una moderata riduzione della quantità di parole o della quantità di informazione comunicata in relazione a molti aspetti, oppure una riduzione severa in relazione ad alcuni aspetti.
3. Una severa riduzione della quantità di parole o della quantità di informazione comunicata in rapporto a molti aspetti, oppure una riduzione molto severa in rapporto ad alcuni argomenti.
4. Una riduzione molto severa della quantità di parole o della quantità di informazione comunicata in relazione a molti argomenti.

**Riduzione degli interessi**

0. Una normale quantità di interessi verso l'ambiente: sia un'ampia gamma di interessi oppure intenso coinvolgimento in una stretta gamma di interessi.
1. Una riduzione della gamma o dell'intensità degli interessi tanto lieve da non poter essere considerata patologica con sicurezza.
2. Una moderata riduzione della gamma oppure dell'intensità degli interessi.
3. Una severa riduzione della gamma oppure dell'intensità degli interessi.
4. Una riduzione molto severa della gamma oppure dell'intensità degli interessi.

**Riduzione del senso di intenzionalità**

0. Vengono manifestati un grado di motivazione e di attività finalizzata normali per una gamma relativamente ampia di interessi, oppure intensi per una gamma ristretta.
1. Una riduzione della motivazione e dell'attività finalizzata così lieve da non poter essere considerata patologica con sicurezza.
2. Una riduzione moderata della gamma o della intensità della motivazione o dell'attività finalizzata.
3. Una severa riduzione della gamma o della intensità della motivazione o dell'attività finalizzata.
4. Una riduzione molto severa della gamma o della intensità della motivazione o dell'attività finalizzata.

**Riduzione dell'iniziativa sociale**

0. Manifestazione spontanea di iniziativa sociale per una gamma relativamente ampia di situazioni
1. Riduzione dell'iniziativa sociale di grado così lieve da non poter essere considerata patologica con sicurezza.
2. Riduzione moderata dell'iniziativa sociale.
3. Riduzione severa dell'iniziativa sociale.
4. Riduzione molto severa dell'iniziativa sociale.

**Punteggi per la valutazione della severità globale**

0. Non sono presenti significative caratteristiche deficitarie (il funzionamento deficitario rappresenta una caratteristica primaria e duratura della condizione di remissione relativa del paziente).
1. Funzionamento deficitario dubbio o, se presente, di dubbio significato. (La sindrome deficitaria non viene considerata presente quando viene dato questo punteggio).
2. Funzionamento deficitario di grado moderato in relazione a molte aree, oppure di grado severo in relazione ad alcune aree. (La sindrome deficitaria viene considerata presente quando viene assegnato un punteggio di 2 o maggiore).
3. Funzionamento deficitario di grado severo in relazione a molte aree, oppure di grado molto severo in relazione ad alcune aree.
4. Funzionamento deficitario di grado severo in relazione a tutte le aree, oppure di grado molto severo in relazione alla maggior parte delle aree.

## Scheda per l'assegnazione dei punteggi della Sindrome Deficitaria

Codice del paziente: \_\_\_\_\_ Iniziali del paziente: \_\_\_\_\_ Provenienza del paziente: \_\_\_\_\_

Codice del valutatore: \_\_\_\_\_ Iniziali del valutatore: \_\_\_\_\_

Data della valutazione: \_\_\_/\_\_\_/\_\_\_ Data di ingresso: \_\_\_\_\_

Protocollo (Facoltativo, 8): \_\_\_\_\_

Note (Facoltativo, 20): \_\_\_\_\_

Se applicabile: Valutatore 1: \_\_\_\_\_ Valutatore 2: \_\_\_\_\_

### I. Sintomi negativi

	Severità					Primari			Stabili		
						No	Si	NA*	No	Si	NA*
Incapacità ad esprimere emozioni	0	1	2	3	4	1	2	9	1	2	9
Incapacità a provare emozioni	0	1	2	3	4	1	2	9	1	2	9
Povertà dell'eloquio	0	1	2	3	4	1	2	9	1	2	9
Riduzione degli interessi	0	1	2	3	4	1	2	9	1	2	9
Riduzione del senso di intenzionalità	0	1	2	3	4	1	2	9	1	2	9
Riduzione dell'iniziativa sociale	0	1	2	3	4	1	2	9	1	2	9

\* Non applicabile se la severità è 0 o 1

### II. Criteri per la sindrome deficitaria

	No	Si	NA*
Diagnosi DSM-IV di schizofrenia	1	2	
Due sintomi negativi hanno una severità di 2 o maggiore	1	2	
Questi sintomi negativi sono considerati primari	1	2	9
Questi sintomi negativi rappresentano una caratteristica stabile durante i periodi di remissione relativa dell'anno precedente	1	2	9
* Non applicabile			

### III. Categorizzazione

Categorizzazione Globale	Deficitaria = 2	Non deficitaria = 3
--------------------------	-----------------	---------------------